

Anna Obuchowicz¹, Magdalena Łoboda¹, Wojciech Madziara², Małgorzata Krzywiecka¹,
Beata Jarecka¹

WIELOKOMOROWY GUZ KREZKI I PRZESTRZENI ZAOTRZEWNOWEJ – MALFORMACJA CHŁONNA U CZTEROLETNIJ DZIEWCZYNKI

MULTILOCULATED MESENTERIC AND RETROPERITONEAL TUMOUR – LYMPHATIC MALFORMATION – IN A 4-YEAR-OLD GIRL

¹Wydział Nauk o Zdrowiu w Katowicach, Śląskiego Uniwersytetu Medycznego
Katedra Pediatrii, Oddział Kliniczny Pediatrii

²Oddział Chirurgii i Urologii, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka im. Jana Pawła II,
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 6,
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

Streszczenie

Torbiele krezki należą do rzadko występujących, zwykle łagodnych guzów brzucha u dzieci. Najczęściej mają charakter torbielowatego naczyniaka chłonnego (malformacji chłonnej). Przedstawiamy przypadek 4-letniej dziewczynki, u której rozpoznano wielokomorową, rozległą torbiel krezki i przestrzeni zaotrzewnowej, z nasilonym stanem zapalnym. Leczenie operacyjne było w pełni skuteczne.

Słowa kluczowe: guz torbielowaty, malformacja chłonna, krezka, przestrzeń zaotrzewnowa, dziecko

Abstract

Mesenteric cysts are rare and mostly benign abdominal tumours in children. Majority of them are lymphangiomas (lymphatic malformations). We diagnosed a broad, multiloculated mesenteric and retroperitoneal cyst, associated with intensive inflammation, in a 4-year-old girl. Surgical therapy was fully successful.

Key words: cystoid tumour, lymphatic malformation, mesentery, retroperitoneal space, child

DEV PERIOD MED. 2015;XIX,2:178-181

WSTĘP

Guzy torbielowate mogą występować w każdym miejscu przewodu pokarmowego, najczęściej w krezce jelita cienkiego (ok.60%) [1, 2]. Etiologia ich jest niepewna. Wśród możliwych przyczyn, najczęściej wymieniana jest proliferacja tkanki limfatycznej, niepozostającej w łączności z układem chłonnym. Pozostałe hipotezy obejmują związek z embrionalnym wadliwym połączeniem pomiędzy układem chłonnym i żylnym, z urazem, nowotworem, zmianami degeneracyjnymi w obrębie układu chłonnego [3].

Torbiele krezki i sieci występują rzadko. Po raz pierwszy torbiel krezki opisana została u 8-letniego dziecka przez Antonio Beneveniego (1443-1502) na podstawie materiału autopsyjnego [1, 4]. Zapadalność wynosi około 1 na 105 000 [3, 5] do 1 na 140 000 [2] wszystkich hospitalizacji i około 1 na 20 000 hospitalizacji u dzieci. Około jedna trzecia przypadków diagnozowana jest u dzieci poniżej 15 roku życia, z czego 60% rozpoznawana jest poniżej 5 roku życia. Przedoperacyjne, szczegółowe określenie lokalizacji torbieli, jest – zdaniem niektórych autorów – trudne [6].

Wśród zmian torbielowatych krezki najczęstszy jest torbielowaty naczylniak chłonny (obecnie określane jako malformacja chłonna). Guz ten najczęściej występuje u dzieci przed 10. rokiem życia, około 3 razy częściej u chłopców. Rzadziej występującą zmianą torbielowatą jest torbiel nabłonka mezotelialnego, która w 60-70% przypadków lokalizuje się w krezce jelita cienkiego [1, 2]. Pierwotne guzy lite o tej lokalizacji występują znacznie rzadziej. Wśród nich najczęstszy jest międzybłoniak, pozostałe to chłoniaki, guzy włókniste, tłuszczaki i tłuszczakomięsaki, guzy pochodzenia naczyniowego (najczęściej naczylniakośródbłoniaki) oraz guzy podścieliskowe przewodu pokarmowego (GIST) [5].

Przedstawiamy przypadek torbieli wielokomorowej wychodzącej z korzenia krezki, z towarzyszącymi nasilonymi zmianami zapalnymi wewnątrz torbieli, w przestrzeni zaotrzewnowej oraz w jamie brzusznej u czteroletniej dziewczynki.

OPIS PRZYPADKU

4-letnia dziewczynka została skierowana do Kliniki z powodu występującej od dwóch tygodni gorączki, utrzymującej się pomimo stosowanej antybiotykoterapii oraz powiększenia obwodu brzucha, rozpoznawanego początkowo jako wzdęcie. Matka podała, że od dłuższego czasu dziecko miało „większy brzuszek”, mimo to badań diagnostycznych nie wykonywano. Przy przyjęciu do Kliniki stan ogólny dziecka był średni. W badaniu fizykalnym z odchyleniem od stanu prawidłowego stwierdzono: nieprawidłowy rozwój somatyczny (wysokość ciała <3c, masa ciała = 3c), duszność wdechowo-wydechową bez zmian osłuchowych, cechy odwodnienia, bledność powłok skórnych, zez zbieżny oka prawego, opadanie prawej powieki, tachykardię ok. 160/min., nadmierne uniesienie powłok brzusznych i ich znaczne napięcie. Wyczuwalny był opór w śródbrzuszu i podbrzuszu po stronie lewej. Ultrasonograficznie stwierdzono obecność masy guza w obrębie jamy brzusznej, o charakterze torbielowatym (wielkości około 10x8,2x7,5 cm) – sięgającej od wnęki wątroby po lewe śródbrzusze. Po stronie lewej, poniżej zmiany, widoczny był wyraźnie oddzielony lity guz, wielkości około 5,7 x 5,9 x 4,8 cm. W diagnostyce różnicowej uwzględniono: torbielowato-lity guz jajnika, wady rozwojowe przewodu pokarmowego (m. in. zdwojenie, jelit, torbiele krezki), wady układu moczowego, a także guzy przestrzeni zaotrzewnowej. Wobec charakteru stwierdzonych zmian dziecko przekazano do Kliniki Chirurgii Dziecięcej GCZD w Katowicach w trybie pilnym, z rozpoznaniem rozległego, torbielowatego guza jamy brzusznej. Po przyjęciu do wymienionej Kliniki powtórzono badanie USG jamy brzusznej, a następnie wykonano tomografię komputerową (TK). Rozległość uwidocznionych w TK zmian torbielowatych była znacząco większa od opisywanej w badaniach USG, przy czym wszystkie badania obrazowe wskazywały na obecność zmian w obrębie krezki i lewego śródbrzusza. W badaniu tomograficznym uwidoczniono w jamie brzusznej: do przodu od aorty i dolnych części nerek aż do poziomu

naczyń biodrowych w miednicy, masę policykliczną o gęstości płynowej niewzmacniającej się po podaniu kontrastu, ze wzmacniającymi się torebkami zmian. Wielkość zmiany: 16x10x9,4 cm, największa z torbieli po stronie lewej o średnicy 72 mm. Naczynia krezkowe przemieszczone były do przodu, pętle jelitowe do przodu, w dół i na stronę prawą. Nie uwidoczniono zwapnień i obszarów litych.

Z uwagi na stan ogólny i utrzymującą się gorączkę oraz wysokie wartości wskaźników laboratoryjnych świadczących o stanie zapalnym, dziewczynka wymagała intensywnego leczenia (nawodnienie i.v., antybiotykoterapia, wyrównanie niedoborów elektrolitowych, leki przeciwbólowe i przeciwgorączkowe). Po uzyskaniu poprawy, w 5. dobie pobytu została zakwalifikowana do laparotomii zwiadowczej. Zabieg przeprowadzono w znieczuleniu ogólnym. Z dostępu poprzecznego w górnym śródbrzuszu otwarto jamę otrzewnową, potwierdzono obecność rozległego torbielowatego guza wychodzącego z korzenia krezki i przechodzącego rozległe na stronę lewą. Guzowi towarzyszyły liczne, masywne zrosty pętli jelita cienkiego tak z guzem, jak i międzypętelowo. Po uwolnieniu zrostów uzyskano dostęp do korzenia krezki. Otwarto przestrzeń zaotrzewnową, wyłuszczone przednią i lewoboczną część zmiany. Odsłonięto prawą okolicę przykręgosłupową, stwierdzając masywne płaszczynowe nacieki zapalne. W trakcie uwalniania doszło do przypadkowego pęknięcia torbieli położonej przykręgosłupowo – zawierała treść ropno-płynną. Dopiero wówczas można było stwierdzić obecność rozległej przestrzeni płynowej w prawej przestrzeni zaotrzewnowej, której dno sięgało wysokości wnęki wątroby. Guzowi w tym odcinku towarzyszyły nasilone zmiany zapalne. Preparując dogłębnie patologicznie zmienione tkanki odsłonięto kolejną przestrzeń zawierającą treść płynną. Po jej otwarciu i odessaniu ropnej treści, stwierdzono obecność martwiczych mas tkankowych. Zawartość ropnia ewakuowano, łożę ropnia zdrenowano. Końcowa rewizja narządów przestrzeni zaotrzewnowej, otrzewnej i miednicy małej nie wykazała dalszych patologii.

Na podstawie oceny histopatologicznej posłanego do badania materiału, rozpoznano: Lymphangioma cysticum. Ponadto stwierdzono: w świetle części torbieli ropny wysięk zapalny, w ścianach guza skupiska tkanki chłonnej oraz ropne nacieki zapalne o przewlekłym charakterze.

W okresie pooperacyjnym rozszerzono antybiotykoterapię (dziecko otrzymywało początkowo amoksycylinę z kwasem klawulanowym i metronidazol, a po operacji otrzymało piperacylinę z tazobaktamem). Dren z łoża po ropniu usunięto w 3 dobie po operacji.

W kontrolnym USG w 5. dobie po operacji nie stwierdzono obecności płynu w przestrzeni zaotrzewnowej, a badania laboratoryjne wykazały normalizację wskaźników stanu zapalnego. Dziewczynkę wypisano do domu w 7. dobie po operacji, w stanie bardzo dobrym, z raną wygojoną rychłozrostem. Dalszą obserwację prowadzono w Poradni Chirurgii Onkologicznej. Kolejne badania obrazowe nie wykazywały nawrotu procesu chorobowego. Obserwacja trwa 22 miesiące.

OMÓWIENIE

Torbiele krezki mają prawie zawsze charakter łagodny. Torbiele o charakterze złośliwym opisywane były u około 3% osób dorosłych. Nigdy nie opisano przypadków złośliwych torbieli u dzieci [1]. Torbiele mogą być pojedyncze lub mnogie, jedno- lub, jak u opisywanego dziecka, wielokomorowe (ok. 20%). Mogą zawierać krew, chłonkę lub płyn ropny. Wielkość opisanych torbieli sięga od kilku milimetrów do 40 centymetrów, a masa usuniętej torbieli może wynosić 2000 g [1, 2].

Torbiele krezkowe mogą rozciągać się do przestrzeni zaotrzewnowej, co miało miejsce u naszej pacjentki. Sieciowe ograniczają się do sieci mniejszej i większej [1]. Torbiele krezki najczęściej nie powodują objawów lub dają niecharakterystyczne dolegliwości brzuszne na przykład: ból brzucha o różnym umiejscowieniu (65-75%), wzdęcie brzucha (35%), nudności i wymioty. Napadowe bóle brzucha mogą pojawić się w procesach rozległych, które powodują upośledzenie czynności i/lub drożności przewodu pokarmowego. U 10% chorych mogą być przyczyną objawów „ostrego brzucha” [1, 5]. Opisywane dziecko nie skarżyło się na dolegliwości bólowe, ale powiększenie obwodu brzucha oraz pogarszanie się stanu odżywienia obserwowano od dłuższego czasu. Przedmiotowo można stwierdzić prawidłowy obraz powłok brzusznych oraz brak zmian patologicznych w badaniu palpacyjnym. Może jednak wystąpić uniesienie powłok brzusznych oraz tkliwość palpacyjna brzucha. Sam guz nie zawsze jest dostępny badaniu palpacyjnym. W postaciach zaawansowanych dochodzi do znacznego powiększenia obwodu brzucha [7].

Podobny obraz kliniczny, zazwyczaj utrudniający ustalenie właściwego rozpoznania przed operacją, dają guzy torbielowate sieci, które występują 3-4 razy rzadziej niż torbiele krezki [2, 5]. W 20% przypadków guzy torbielowate są stwierdzane przypadkowo, gdyż są bezobjawowe. Jeżeli dolegliwości występują, to wymagają różnicowania z ostrym zapaleniem wyrostka robaczkowego, skrętem jajnika i jajowodu, zapaleniem uchyłków jelita grubego (raczej u osób dorosłych), niedrożnością przewodu pokarmowego.

Powikłaniami torbieli krezki mogą być: niedrożność jelit, zastój w obrębie dróg moczowych, dysfunkcja zewnętrznych dróg żółciowych, skręt torbieli, krwawienie do jej światła lub zakażenie treści torbieli, co miało miejsce u opisywanej dziewczynki. Opisano także jeden przypadek pseudohipoaldosteronizmu typu 1, będącego skutkiem uropatii zaporowej spowodowanej torbielą krezki u noworodka [8].

Diagnostyka laboratoryjna nie wnosi istotnych danych rozpoznawczych. Przegładowe zdjęcie rentgenowskie jamy brzusznej (w pozycji stojącej) może uwidoczniać modelowanie jelit przez masę guza oraz – rzadko występujące – zwapnienia w ścianie torbieli. USG jamy brzusznej jest podstawową metodą diagnostyczną. Pozwala określić rozmiary, umiejscowienie i położenie guza, uwidacznia przestrzenie płynowe. W nielicznych przypadkach obserwowano powiększenie węzłów chłonnych krezkowych i zaotrzewnowych. Opisywano także przypadki ultrasonograficznego wykrycia torbieli w okresie prenatalnym

[3, 6]. TK jamy brzusznej z podwójnym kontrastem pozwala zwykle na dokładne określenie miejsca wyjścia torbieli, a angio-TK uwidacznia ewentualne pochodzenie unaczynienia guza [1, 4]. Istnieją doniesienia o znaczeniu diagnostycznym wielorzędowej spiralnej TK w różnicowaniu torbielowatych i litych guzów przewodu pokarmowego i określaniu ich lokalizacji [9]. W badaniu histopatologicznym, torbiele krezkowe mają najczęściej ścianę zbudowaną z tkanki włóknistej, której towarzyszyć może komponenta mięśniowa lub nabłonkowa a wyścielone są nabłonkiem sześciennym [1].

Podstawowym sposobem leczenia jest radykalna resekcja torbieli. Zwykle guz może być wyluszczone. W około 50-60% przypadków konieczna jest jednak resekcja jelita, z następowym zespoleniem koniec do końca. Ma to miejsce głównie w przypadku torbieli krezki, z uwagi na niemożliwe do rozdzielenia, wspólne unaczynienie [1, 6, 10]. Jeżeli niemożliwe jest całkowite usunięcie torbieli, wykonywana jest resekcja częściowa z marsupializacją do jamy otrzewnej.

Innym sposobem jest wszycie brzegów ściany torbieli w ścianę jelita cienkiego, co zapobiega jej zamknięciu i pozwala na stały odpływ jej zawartości. Zabiegu tego może wymagać około 10% operowanych pacjentów [1, 2]. Wskazaniami do wykonania zespolenia torbieli z jelitem cienkim są zmiany nawrotowe o dużej dynamice wzrostu, a także wyjściowa lokalizacja uniemożliwiająca radykalny zabieg operacyjny (np. okolice wnęk narządów mięsaszowych). Zespolenia można wykonać dwójako: jako proste zespolenie torbieli ze ścianą przeciwkrezkową jelita lub zespolenie z wyłączoną pętlą jelitową sposobem Roux-en-Y. Resekcja torbieli dokonywana jest metodą laparotomii lub laparoskopii. Dostępna literatura porównująca obie metody operacyjne wykazuje, że laparoscopia jest metodą bezpieczną, efektywną i opłacalną, może być wykorzystywana w leczeniu torbieli krezki i sieci także u małych dzieci [3, 7, 11].

Powikłania leczenia chirurgicznego występują rzadko. Do najczęstszych należą objawy zespołu krótkiego jelita, związane z koniecznością rozległej resekcji jelita u niektórych pacjentów. Nawroty choroby dotyczą do 13% pacjentów. Gorsze wyniki leczenia obserwowano w przypadkach torbieli położonych zaotrzewnowo i po resekcjach częściowych – wskaźnik nawrotów w tej grupie jest znacząco wyższy [1, 2].

U opisywanego przez nas dziecka mimo, wyjściowo złych czynników rokowniczych takich jak: rozległość zmian torbielowatych, zajęcia przestrzeni zaotrzewnowej, nasilonych zmian zapalnych wewnątrz torbieli i w jamie brzusznej, złego stanu odżywienia, przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Niemal dwuletni okres obserwacji bez nawrotu objawów chorobowych pozwala optymistycznie rokować na przyszłość.

Prezentowany przypadek potwierdza dobitnie konieczność wykonywania badania usg jamy brzusznej u każdego dziecka z powiększonym obwodem brzucha lub występującymi dolegliwościami brzuszными. To nieinwazyjne badanie, może być wykonane w trybie natychmiastowym. Należy zatem podkreślić, że każda nieuzasadniona zwłoka, naraża pacjenta na opóźnienie rozpoznania ze wszystkimi możliwymi konsekwencjami.

PIŚMIENNICTWO

1. Saxena A: Mesenteric and omental cysts. [http://emedicine.medscape.com/article/938463-overview#showall].
2. Chang TS, Ricketts R, Abramowksy CR, Cotter BD, Steelman ChK, Husain A, Shehata BM. Mesenteric cystic masses: A series of 21 pediatric cases and review of the literature. *Fetal and Pediatric Pathology*. 2011;40-44.
3. Pampal A, Yagmurlu A. Successful laparoscopic removal of mesenteric and omental cysts in toddlers: 3 cases with a literature revive. *J Pediatr Surg*. 2012;47(8):e5-8.
4. Punguyire D, Iserson KV. Mesenteric dermoid cyst in a child. *Pan Afr Med J*. 2011;10:1-6.
5. Szmjdt J, Kurdzala J. [w]: *Podstawy chirurgii*. 2003;1109-1111.
6. Nam SH, Kim DY, Kim SC, Kim IK. The surgical experience for retroperitoneal, mesenteric and omental cyst in children. *J Korean Surg Soc*. 2012;83(2):102-106.
7. Makni A, Chebbi F, Fetirich F, Ksantini R, Bedioui H, Jouini M, et al. Surgical management of intra-abdominal cystic lymphangioma. Report of 20 cases. *World J Surg*. 2012;36 (5):1037-1043.
8. Zaki SA, Shenoy P, Shanbag P, Mondkar J, Kalgutkar A. Mesenteric cyst in a neonate causing obstructive uropathy and secondary type 1 pseudohypoaldosteronism – a case report. *J Paediatr Child Health*. 2011;47(7):486-488.
9. Liu Y, Peng Y, Jianying Li J, Zeng J, Suna G, Gao P. MSCT manifestations with pathologic correlation of abdominal gastrointestinal tract and mesenteric tumor and tumor-like lesions in children: A single center experience. *Eur J Radiol*. 2010;75:293-300.
10. Chen H-P, Liu W-Y, Tang Y-M, Ma B-Y, Xu B, Yang G, Wang X-J. Chylous Mesenteric Cysts in Children. *Surgery today*, 2011;358-362.
11. Tran NS, Nguyen TL. Laparoscopic management of abdominal lymphatic cyst in children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech*. 2012;22 (5):505-507.

Wkład Autorów/Authors' contributions

Według kolejności/According to the order of the Authorship

Konflikt interesu/Conflicts of interest

Autorzy pracy nie zgłaszają konfliktu interesów.
The Authors declare no conflict of interest.

Nadesłano/Received: 08.10.2014 r.

Zaakceptowano/Accepted: 16.12.2014 r.

Published online/Dostępne online

Adres do korespondencji:
Anna Obuchowicz
Katedra i Oddział Kliniczny Pediatrii
ul. Batorego 15, 41-902 Bytom
tel./fax (+48 32) 78-61-498
e-mail: pedbytom@sum.edu.pl